

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N°

796

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Émile PUJOL-SÉGALAS

Né le 1^{er} décembre 1909, à Biert (Ariège)

L'Absence congénitale
du Tibia
et les Difformités consécutives

Président : M. GOSSET, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1936

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Émile PUJOL-SÉGALAS

Né le 1^{er} décembre 1909, à Biert (Ariège)

L'Absence congénitale
du Tibia
et les Difformités consécutives

Président : M. GOSSET, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1936

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE
Physiologie	Léon BINEt.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	R DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.).. Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri).. Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUEJOL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY.... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIÈVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNÈQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.
 Justin BESANÇON. Hydrologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT.. Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI.	} Clinique médicale.	BASSET.	} Clinique chirurgicale.
ALAJOUANINE.		BROCQ.	
AUBERTIN.		CADENAT.	
BRULÉ.		GATELLIER.	
CHABROL.		HEITZ-BOYER.	
CHIRAY.		MOURE.	
DONZELOT.		QUÉNU.	
DUVOIR.		SCHWARTZ.	
LIAN.		VELTER.	
VALLERY-RADOT (Pasteur).			
SÉZARY.			
MM.			
ÉCALLE.	} Clinique obstétricale.		
GUÉNIOT.			
LE LORIER.			
LÉVY-SOLAL.			
METZGER.			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé ...	Éducation physique
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.
RUPPE	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je dédie cette thèse

A LA GLORIEUSE MÉMOIRE
DE MON PÈRE

MORT POUR LA FRANCE LE 22 JUILLET 1918

DANS L'ACCOMPLISSEMENT DE SON DEVOIR

A LA TÊTE DE SES HOMMES
AU BOIS-DU-CHATELET (AISNE)

A MA MÈRE ET A MA TANTE

*Qui ont fait tant de sacrifices.
J'offre ce modeste travail, faible témoi-
gnage de ma profonde et reconnaissante
affection.*

A MA SŒUR

Avec toute mon affection.

A TOUS MES PARENTS

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GOSSET

Professeur de Clinique chirurgicale à la Faculté de Paris
Chirurgien de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine
Membre de l'Académie des Sciences
Grand Officier de la Légion d'honneur

*Qui nous a fait le grand honneur d'ac-
cepter la présidence de cette thèse.*

*Qu'il veuille bien recevoir l'hommage
respectueux de toute notre gratitude.*

A M. LE DOCTEUR DEVRAIGNE

Chargé de Cours de Clinique Annexe à la Faculté de Paris
Accoucheur de l'Hôpital Lariboisière
Commandeur de la Légion d'honneur

*A qui nous adressons nos respectueux
remerciements pour le bienveillant accueil
qu'il nous a réservé dans son service de la
Maternité.*

A M. LE DOCTEUR H. NOYER

Médecin-Directeur de l'Etablissement Psychothérapique
des Landes

*Qui a bien voulu nous honorer de son
amitié et se dévouer si souvent pour nous.
Qu'il soit assuré de notre attachement
respectueux et reconnaissant.*

A M. LE DOCTEUR J. RAYMOND

Ancien interne des Hôpitaux de Paris
Professeur d'Anatomie à l'Ecole de Médecine de Limoges
Chirurgien de l'Hôpital

*A notre premier maître que nous avons
tant apprécié, à qui nous devons tant pour
notre éducation professionnelle.*

*Qu'il nous permette de lui renouveler ici
l'expression de notre profonde reconnais-
sance.*

A M. LE DOCTEUR L. BOURGUIGNON

Ancien interne des Hôpitaux de Paris
Professeur de Clinique médicale
à l'Ecole de Médecine de Limoges
Officier de la Légion d'honneur

*Notre Maître qui pendant deux ans nous
temoigna toujours la plus grande bienveil-
lance.*

*Nous lui adressons tous nos remercie-
ments et l'hommage de notre profonde
gratitude pour les excellentes leçons dont
il nous a fait profiter et pour l'amitié dont
il a bien voulu nous honorer.*

A MM. LES DOCTEURS BAUER, CALMETTES, VOU-
ZELLE, DEVAUX, DE LÉOBARDY, DESCAZALS,
BAZERT, GARRAUD (*in memoriam*).

A M. LE DOCTEUR P. BEAUSSART

A M. LE DOCTEUR A. MÉZIE

A M. LE DOCTEUR P. MENUAU

Témoignage de sincère reconnaissance.

A MON GRAND AMI :

LE DOCTEUR L. CERTHOUX

*En souvenir de nos années d'internat et
de notre vieille amitié*

A MES CAMARADES D'INTERNAT

Au seuil de notre carrière, à l'instant où va se clore notre existence d'étudiant et s'ouvrir à nous l'avenir incertain, l'inconnu, notre pensée se replie sur elle-même, nos yeux se tournent vers le passé, lointain parfois et souvent gris de bien des ombres.

Période de jeunesse, de transition, c'est vrai, mais dont l'empreinte modèle un individu et retentit sur une vie tout entière. Evocation de nos années de travail, évocation aussi de ceux dont l'enseignement et les conseils firent de nous ce que nous sommes et serons.

Nous mettons tout notre cœur pour dire un dernier adieu à des camarades qu'il va bien falloir quitter.

Mais que ma première pensée, la plus pieuse, soit pour mon père qui est tombé... là-bas glorieusement au Champ d'honneur.

La thèse permet de fixer une amitié, ou d'acquitter, dans une certaine mesure, ses dettes de reconnaissance. Au fait, n'est-ce pas sa seule utilité ?

Rien qu'à ce titre, l'ont eut raison de la maintenir !

L'ABSENCE CONGÉNITALE DU TIBIA ET LES DIFFORMITÉS CONSÉCUTIVES

Avant-Propos

Affection d'une extrême rareté, l'absence congénitale du tibia détermine une difformité tellement considérable, que le membre qui en est atteint est complètement inutilisable. C'est dire, en dehors de l'intérêt pathogénique qui s'attache à toute malformation congénitale, l'intérêt que présentent les essais opératoires qui ont été tentés en vue d'y remédier.

Nous avons eu l'occasion d'en étudier un cas fort intéressant, à l'Hôpital de Limoges, dans le service de notre maître, M. le Professeur Raymond, nous avons été amené à rechercher qu'elles étaient les données actuelles sur la question.

Nous sommes heureux de pouvoir remercier notre maître, et de lui exprimer notre reconnaissance pour la bienveillance qu'il nous a témoignée depuis que nous sommes son élève.

CHAPITRE I

Historique et Statistiques.

« Une chose n'est ce qu'elle est que parce
qu'elle l'est devenue. »

HÉGEL.

Dans un article de la *Revue d'Orthopédie* de 1901 Launois et Küss définissent ainsi l'absence congénitale du tibia.

« C'est l'absence, à la naissance, du tibia en totalité ou en partie, alors que le membre inférieur existe avec ses différents segments, plus ou moins atrophiés, il est vrai, mais enfin relativement bien développés et, à quelques détails près, bien constitués en leurs parties essentielles. En d'autres termes, l'unique vice de conformation observé, consiste en l'absence du tibia, les autres difformités lui étant secondaires. »

Nous adopterons cette définition, avec cette réserve que l'absence du tibia constitue non pas l'unique, mais le principal vice de conformation.

L'absence congénitale du tibia est la plus rare des malformations de la jambe. Elle est beaucoup plus rare que l'absence congénitale du péroné (Kümmel : 80 cas contre 33).

Elle ne paraît avoir attiré l'attention des cliniciens et surtout avoir été identifiée nettement, que dans la seconde moitié du xix^e siècle.

Il faut arriver à 1901 et se rapporter à l'article de Launois et Küss pour avoir la première étude complète de cette affection.

Ces auteurs ont passé en revue les artistes anciens, primitifs ou maîtres de la Renaissance, qui se sont plu à reproduire dans leurs œuvres, les êtres difformes, les infirmes et les estropiés : pas un de leurs personnages ne rappelait, par son attitude la déformation de l'absence congénitale du tibia. Ce n'est que dans l'ouvrage de Charcot et Paul Richer, *Les difformes et les malades dans l'Art* (1889), qu'ils ont pu retrouver, sur une peinture d'un vase conservé au Louvre, qui paraît appartenir à la fin du iv^e siècle avant l'ère chrétienne, un sujet présentant l'attitude classique de l'absence congénitale du tibia, avec flexion forcée de la jambe sur la cuisse.

A. de Lougperrier a ainsi décrit cette peinture : « Un vase sur lequel on voit un satyre comique dont la jambe droite, repliée et pour ainsi dire dissimulée, s'ajuste sur un long bâton que la personne tient de la main gauche, combinaison qui arrive à imiter une jambe de bois. Cette invention comique d'un mime, ajoute-t-il, ne serait guère explicable, si elle n'avait pas eu pour raison d'être l'imitation d'un état de choses réel. Elle nous semble donc démontrer l'usage des jambes de bois, dans l'Italie méridionale du moins, contrée à laquelle appartient le vase que nous venons

« de citer ». « Cette peinture, ajoute M. Emile Rivière représente en effet, une sorte de mime ou de bateleur... Mais le côté le plus important pour nous de cette peinture est la forme et la disposition du membre inférieur droit.

« La jambe du « satyre comique » de M. A. de Lougperrier, n'a pas été amputée. elle est repliée, non pas à angle droit sur la cuisse dans la position de l'homme qui marche sur le genou et l'extrémité supérieure et antérieure du tibia reposant dans l'échancrure d'un pilon, comme dans la mosaïque de la cathédrale de Lescar (il s'agit d'un chasseur nègre, dont la jambe droite privée du pied est repliée et s'appuie sur la fourche d'une jambe de bois). « Elle n'est pas non plus dans une situation qui résulterait de la flexion exagérée de la jambe sur la cuisse, de telle sorte que le talon vienne s'appliquer contre la fesse du même côté. Elle est repliée, au contraire, comme par une sorte de dislocation complète — qu'on nous permette le mot —, de l'articulation, fémoro-tibiale, si bien qu'il y aura une luxation, j'oserais dire plus que complète du tibia, luxation absolument fantaisiste avec arrachement des tégu-ments articulaires, des tendons, des fibres musculaires, etc... Avec une pareille disposition des parties osseuses, le fémur ne reposerait plus que par son condyle interne butant contre la tubérosité interne de l'extrémité supérieure du tibia.

« Dans cette position absolument anormale, même chirurgicalement parlant, et quel que soit pour ainsi

dire le traumatisme qui en aurait été la cause (à moins encore qu'il ne s'agisse de quelque anomalie congénitale) la jambe se trouve remontée le long de la face interne de la cuisse du même côté, c'est-à-dire de la cuisse droite et le pied droit vient s'appliquer contre la région sous-pubienne dans le sillon de séparation de la cuisse et du testicule droit qui masque la pointe du pied.

« Voici pour la forme du membre inférieur droit, tel que la peinture rouge clair sur fond noir nous le représente.

« Comme moyen de sustentation du membre nous n'avons pas ici un pilon comme sur le fragment de la mosaïque de la cathédrale de Lescar, mais une sorte de long bâton que l'individu même, bateleur ou satyre conique, tient de la main gauche et sur lequel, il s'appuie. Ce bâton qui repose par son extrémité inférieure sur le sol, longe la face antérieure de la cuisse et la jambe droite repliée, passant entre elles deux, remonte obliquement au-devant du tronc et gagne le côté gauche du thorax jusqu'un peu au-dessus et en dehors du mamelon gauche, c'est-à-dire au-devant des quatrième et troisième côtés gauches, où la main le saisit par son extrémité supérieure et s'y appuie. Quant au membre inférieur gauche, il est normal, plus ou moins grossièrement représenté, du moins quant à sa terminaison, de telle sorte que le pied se devine, beaucoup plus qu'il ne se voit réellement. Rivière ».

Cette peinture primitive semble bien représenter un cas d'absence congénitale du tibia.

Le premier cas publié est celui d'Otto (1850) encore que le diagnostic exact n'en ait été fait que rétrospectivement par Launois et Küss, d'après les figures de Bürckhardt.

Le premier cas diagnostiqué exactement est celui de Blasius (1858).

D'importantes statistiques ont été publiées en Allemagne par Bürckhardt, en 1890 (16 cas, par Joachimsthal, en 1894 (31 cas), par Kümmel, en 1895 (33 cas) par von Muralt en 1896 (29 cas).

Les premiers travaux sur la question ont été faits en France par Vuillaume de Lyon, en 1899 et surtout par Launois et Küss (1901) dans un long mémoire paru dans la *Revue d'Orthopédie*. La statistique de ces deux derniers auteurs porte sur 40 cas dont un personnel ; leur observation est accompagnée de la première radiographie qui ait été publiée.

En 1902, Joachimsthal réunit 46 cas. Peter Bade en 1906 en rassemble 55 et en 1909 Ribergeil porte le total à 62 cas.

En 1919, Bertaux en publie deux cas personnels dans sa thèse.

En 1920, Nuzzi a pu recueillir 81 observations de cette anomalie, dont trois personnels, qu'il a rapporté en détails, avec photos et radios à l'appui.

Nous même, en 1931, avons publié un cas d'absence congénitale du tibia avec présentation de la pièce après amputation du membre.

L'absence congénitale du tibia peut être totale ou partielle, unie ou bilatérale.

Les chiffres comparés des différents auteurs nous permettent de conclure que :

1^o L'absence totale du tibia est plus fréquente que l'absence partielle (Bürckhardt : 10 cas contre 6 ; Launois et Küss : 31 et 17 ; Myers : 43 et 22) ;

2^o L'absence congénitale du tibia est plus fréquemment unilatérale que bilatérale (Launois et Küss : 20 cas contre 16 ; Joachimsthal : 28 et 11 ; Schwazbach 45 et 22) ;

3^o Unilatérale, elle s'observe plus souvent à la jambe droite qu'à la jambe gauche (Launois et Küss 15 fois sur 20 ; Joachimsthal 19 fois sur 22).

Toutes ces statistiques permettent encore de conclure que l'affection est environ 2 fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme.

On peut l'observer à tout âge ; les sujets qui en sont porteurs sont parfaitement viables, s'ils ne présentent pas d'autres malformations, incompatibles avec l'existence, Launois et Küss comptent sur les 41 cas : 2 fœtus de six mois, 2 morts-nés, et 5 enfants morts de maladies intercurrentes au cours de leur première année, les autres ayant atteint un âge variable.

CHAPITRE II

Développement normal des membres.

Une malformation des membres ne représente ordinairement, dans le développement de l'embryon, qu'un stade devenu accidentellement définitif, pour des causes variables. Nous allons donc, dès le début de ce travail, fixer la succession des diverses phases du développement normal des membres, particulièrement du membre inférieur. De cette façon, il nous sera peut-être possible de montrer à quelle phase de la vie embryonnaire a pu se produire l'affection que nous étudions. Nous ferons de larges emprunts à la thèse d'agrégation de Poirier sur le développement des membres (1886).

La crête de Wolff représente un bourrelet longitudinal sur lequel naissent des bourgeons cellulaires qui sont le point initial de la formation des membres. Les cellules qui les composent se ressemblent entièrement et ne se différencient que plus tard pour caractériser les muscles et les os.

C'est vers la fin de la troisième semaine ou encore au commencement de la quatrième, que ces bourgeons

apparaissent sur les parties latérales de l'embryon. Ils sont disposés par paires : une paire formera les membres thoraciques, l'autre, les membres abdominaux ; ces derniers se développent plus tardivement.

Ces bourgeons cellulaires, d'abord aplatis transversalement, forment, en s'allongeant peu à peu, deux palettes appliquées sur les côtés du tronc embryonnaire. L'axe de ces palettes est parallèle au plan vertical antéro-postérieur. A la fin de la cinquième semaine, pendant que le membre s'allonge, les segments commencent à se différencier. C'est un étranglement qui sépare le membre en deux parties : une partie proximale qui représentera la cuisse et une partie distale qui sera le pied.

Dès la huitième semaine, une saillie qui répond à l'articulation du genou marque la division entre la cuisse et la jambe ; c'est donc seulement à la fin du deuxième mois, que le membre sera complètement développé, offrant ses trois segments distincts et une conformation générale tout à fait définitive.

Après le début du troisième mois, le membre inférieur, jusqu'alors orienté comme le membre supérieur, subit un mouvement de rotation de 90° de dehors en dedans, qui amène le genou en avant, dans une direction tout à fait opposée à celle du coude.

La face de flexion du membre se trouve, par suite, en arrière, et le tibia avec le gros orteil vient se placer en dedans. Donc, jusqu'au troisième mois, le tibia est en dehors ; ce n'est qu'à cette période qu'il se porte en dedans.

Formation du squelette cartilagineux. — Pendant le deuxième mois, les segments cartilagineux du membre se différencient au milieu du mésoderme axial, dans un blastème d'abord homogène; c'est aux dépens de ces segments cartilagineux que, dans la suite, se développera le squelette osseux du membre. Les cartilages se différencient à partir du tronc et ce travail se continue peu à peu vers la périphérie du membre. Le système cartilagineux ne forme cependant pas un tout continu, mais ses segments sont distincts et en nombre égal ou supérieur à celui des os qui doivent les remplacer.

Formation du squelette osseux. — Ces pièces cartilagineuses que nous venons de voir apparaître, vont s'ossifier peu à peu. Cette ossification naît de points déterminés, appelés points d'ossification, dont les uns sont précoces (points primitifs ou principaux), et les autres (points secondaires) plus tardifs. Dans les os longs le point primitif est diaphysaire, les points secondaires sont aux extrémités. Ces points primitifs et secondaires se soudent ensemble à une époque variable pour chaque os. Au tibia, le point primitif apparaît à la fin du deuxième mois, et les deux points secondaires seulement après la naissance.

CHAPITRE III .

Anatomie pathologique et symptomatologie.

I. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous allons étudier successivement : le squelette, l'articulation du genou, les vaisseaux, les parties molles, les malformations du pied et enfin, toutes les autres malformations qui peuvent accompagner l'absence congénitale du tibia.

Le tibia. — I. En cas d'absence totale, les dissections de pièces opératoires n'ont pas permis de retrouver trace de l'os déficient. Parfois cependant, elles ont révélé l'existence d'un cordon fibreux ayant une situation topographique analogue à celle du tibia et sur lequel s'inséraient, en totalité ou en partie, les muscles qui, normalement, s'insèrent sur lui. Dans le cas de Melde, ce cordon s'étendait de la capsule articulaire du genou au talon.

Il semble bien qu'il s'agisse là, d'un reliquat du rudiment squelettique arrêté dans son évolution.

II. En cas d'absence partielle, c'est d'ordinaire

l'extrémité inférieure du tibia qui manque. Dans un seul cas, celui de Parona, c'était au contraire, le tiers supérieur de l'os qui faisait défaut et le péroné était subluxé en dehors du condyle externe. Habituellement, l'épiphyse supérieure existe, constituée de façon sensiblement normale. La diaphyse se termine par une pointe qui peut faire saillie sous les téguments et menacer la peau. Son développement est variable et l'on a tous les intermédiaires entre le cas limite de Theile où le tibia était réduit à un rudiment osseux gros comme une noix, logé dans la capsule articulaire du genou, et celui de Rendu et Gravier, qui consistait en un arrêt de développement congénital de l'épiphyse inférieure, à peine ébauchée, du tibia, avec hypertrophie compensatrice du péroné. Dans notre cas, il y a absence complète du tibia, mais hypertrophie du péroné.

La portion existante du tibia peut basculer et son axe, au lieu d'être parallèle à celui du péroné, le croise alors obliquement (cas de Nové-Josserand).

Le fémur. — L'extrémité supérieure du fémur et sa diaphyse ne sont pas modifiées. Dans de rares observations cependant, on note un léger raccourcissement et dans celle de Reverdin un allongement de 3 centimètres.

Bien que ce ne soit pas le cas de notre observation, l'épiphyse inférieure, sensiblement normale dans les cas d'absence partielle, subit des modifications considérables quand le tibia manque en totalité.

Elle est atrophiée ; les condyles n'existent pas ou sont notablement réduits ; l'échancrure inter-condylienne est effacée.

Sa forme est très variable : le plus souvent arrondie (Bürckhardt), ou renflée en massue, elle peut être effilée (Reverdin) ou prendre la forme d'une palette aplatie (Launois et Küss). D'autres fois, elle est terminée par une sorte de fourche à deux branches qui divergent presque à angle droit, et avec l'une desquelles s'articule le péroné. Ces deux branches peuvent être réunies par un ligament (Hildemann) ou par une lame osseuse (Liépmann).

Ce dernier auteur considère la branche interne de la fourche comme un rudiment de tibia implanté sur le fémur, parce que c'est sur elle, que s'insèrent des muscles qui normalement s'insèrent sur le tibia.

Erlich, Reichardt et Draudt donnent la même signification à un bourgeon osseux de la face interne du fémur, auquel aboutissent les muscles de la patte d'oie.

La rotule. — Elle existe toujours quand l'extrémité inférieure du tibia manque seule.

Son absence a longtemps été considérée comme un signe pathognomonique de l'absence totale du tibia, ce qui cadrerait bien avec la théorie de Martins qui considérerait le tibia comme l'homologue du cubitus et la rotule comme l'homologue de l'olécrâne.

Déjà von Muralt avait constaté que dans 22 cas, la rotule faisait défaut 9 fois seulement.

Dans notre observation, malgré l'absence totale du tibia, la rotule était normale.

Les recherches radiographiques ont permis parfois de déceler une rotule imperceptible au palper, encaissée entre les deux versants antérieurs des condyles et presque incrustée dans la gorge de la trochlée.

Nous pouvons conclure que la rotule, dont l'existence ne dépend pas du tibia, mais du tendon du quadriceps, dont elle est le sésamoïde, sera suivant le degré d'atrophie de ce tendon, normale, réduite (petite rotule d'Albert) ou absente.

Chez le malade de Myers, il existait deux rotules rudimentaires, logées l'une au-dessous de l'autre, dans le tendon du quadriceps.

Le péroné. — Dans leurs observations, et c'est le cas de la nôtre, la plupart des auteurs insistent sur le développement anormal de cet os, qui est plus épais que normalement, comme s'il était appelé à suppléer le tibia, dont il peut atteindre le volume, et même celui du fémur (Kaehler).

Cet excès de développement, maximum au niveau des épiphyses, porte presque toujours uniquement sur l'épaisseur de l'os qui, quand la lésion est unilatérale, est notablement plus court que celui du côté opposé.

En outre, le péroné présente fréquemment une incurvation à convexité postéro-externe (Muralt, Nové-Josserand, Berteaux) ou franchement externe (Myers). Notre malade possède des péronés rectilignes, de forme et de dimensions sensiblement normales.

La rareté de cette disposition, que nous avons retrouvée dans le cas de Billroth, nous autorise à insister sur l'existence possible d'un péroné normal alors que le tibia fait complètement défaut (cas personnel).

La tête du péroné s'articule normalement avec le tibia dans les cas d'absence partielle. Quand le tibia manque complètement, elle est déjetée en haut et en dehors ou, plus rarement en haut et en arrière, de telle façon que l'axe du péroné croise très obliquement celui du fémur.

Elle vient se mettre en rapport avec la face externe ou avec la face postérieure du condyle externe. Exceptionnellement elle vient au contact du condyle interne. Quand son déplacement est plus accentué, la tête du péroné vient faire saillie, recouverte par un même capuchon musculaire, sous les téguments de la face externe de la cuisse et c'est le col ou l'extrémité supérieure de la diaphyse péronière qui entre en rapport avec les condyles fémoraux.

Il ne s'agit pas là, à proprement parler, d'une luxation de la jambe sur la cuisse, mais d'une luxation paradoxale du péroné, puisque, normalement, celui-ci n'est pas en contact avec le fémur. Cette luxation, comme nous le verrons, ne se produit pas d'un seul coup, secondairement à la formation du péroné, mais peu à peu, au fur et à mesure de la croissance de cet os.

Quant à l'extrémité inférieure du péroné, elle n'est plus en contact étroit avec l'astragale et elle vient

faire une saillie considérable sous les téguments de l'extrémité inférieure de la jambe. L'articulation péronéo-astragalienne, quand elle existe, se fait le plus souvent au niveau du col ou de la tête de l'astragale. On peut constater l'atrophie ou l'absence des cartilages articulaires normaux et l'apparition de surfaces articulaires en des points inusités.

Il s'agit cette fois d'une luxation véritable, comme l'a dit Billroth « d'une luxation congénitale du pied consécutive à l'absence du tibia ».

Toutefois la structure elle-même des tissus osseux de tout le membre et en particulier du pied peut être modifiée (von Muralt). Il n'est pas rare d'observer « des troubles dystrophiques du côté des diaphyses et surtout des épiphyses des os voisins allant de l'hypertrophie à l'atrophie, de l'éburnation à la spongiosité » (Lau-nois et Küss).

L'articulation du genou. — Elle est normale quand l'épiphyse supérieure du tibia existe. Cependant, dans le cas de Nové-Josserand, l'articulation était très lâche, le plateau tibial était subluxé sur les condyles en arrière et en dedans et la tête du péroné était au contact du condyle externe. Chez le malade de Tissier, à côté d'une articulation du genou normale, la tête du péroné dépassait en hauteur le plateau tibial et s'accollait au condyle fémoral sans s'y articuler.

Quand il s'agit d'absence totale du tibia au contraire, il n'y a pas d'articulation du genou proprement dite. Il n'existe en effet ni ménisques, ni ligaments croisés ;

quant à la capsule, ténue et dissociée, elle n'est souvent reconnaissable qu'à l'examen histologique.

Par contre, au niveau du point de contact fémoro-péronier, il se développe des néoformations articulaires : le péroné s'articule lâchement avec le condyle externe par l'intermédiaire d'un sac capsulaire très lâche qui permet parfois des mouvements étendus. Des surfaces articulaires spéciales peuvent exister en des points anormaux : sur le péroné, au niveau du col ou de la partie supérieure de la diaphyse ; sur le fémur, à la partie postérieure des condyles (Bertaux).

Habituellement il n'existe pas de synoviale, mais on peut trouver un cartilage intermédiaire qui en tient lieu (Craig, Erlich).

Chez le malade de Myers, il existait une véritable articulation fémoro-péronière, avec une capsule très épaisse, une ébauche de ligament croisé antéro-externe. Le condyle externe, réduit, présentait une base de tissu conjonctif aux lieu et place du cartilage semi-lunaire externe. Le tendon rotulien, mince et long, contenant une rotule double, se dirigeait en bas et en dehors, pour s'insérer à la face interne du péroné, un peu au-dessous de la tête.

Les muscles. — L'état des parties molles des membres atteints d'absence congénitale du tibia a été beaucoup moins étudié que les modifications squelettiques.

Toutefois dans notre cas, nous avons eu la bonne fortune de pouvoir disséquer la pièce anatomique après

l'amputation. Et nous avons trouvé plusieurs choses intéressantes qu'il paraît bon de signaler (voir observation).

L'examen électrique, que certains auteurs ont pratiqué, est un moyen d'étude commode et précis.

D'une façon générale tous les muscles du membre sont considérablement atrophiés, mais réagissent normalement : les mieux développés sont les muscles postérieurs de la cuisse qui maintiennent la jambe en flexion. Voici ce que dit Bertaux qui a pratiqué ces examens :

« Dans les cas d'absence partielle, les muscles de la cuisse qui, normalement, s'insèrent sur le tibia, vont à son rudiment.

« Dans les cas d'absence totale, on peut voir le tendon du quadriceps s'insérer sur le péroné, sur le fémur, sur la capsule fémoro-péronière, ou encore sur l'aponévrose jambière. Nous avons signalé l'insertion possible des muscles à insertion tibiale, et en particulier ceux de la patte d'oie, sur une apophyse spéciale du fémur ou sur une branche de bifurcation de son extrémité inférieure.

Les muscles de la jambe qui prennent normalement leur insertion sur le tibia, peuvent s'insérer de la même façon, sur le fémur, sur le péroné, sur la membrane interosseuse ou, plus souvent, sur la formation fibreuse que remplace le tibia. »

Vaisseaux et nerfs. — Nous n'avons pas trouvé d'indications sur l'intégrité ou l'absence des vaisseaux.

et des nerfs tibiaux sur les observations publiées jusqu'ici. Cependant dans notre cas ils paraissaient normaux.

On pourrait sans doute faire, là encore, d'intéressantes constatations de l'ordre de celle-ci : en disséquant une pièce d'absence congénitale du péroné, Dubreuil-Chambardel a remarqué l'absence presque complète du système de l'artère péronière.

Chez un de ses malades, Bertaux a perçu les battements de l'artère tibiale postérieure à la face interne du calcanéum.

Quant aux nerfs, l'examen électrique permet de les étudier d'une façon assez complète. Bertaux a trouvé à leur sujet un semblant d'indication de l'observation de Myers, qui signale l'absence de réaction de dégénérescence. Sur quatre jambes qu'il a étudiées, trois ne paraissaient pas présenter d'anomalie nerveuse. La quatrième ne possédait pas de nerf tibial antérieur ni de muscles correspondants.

Les téguments. — Dans un bon nombre de cas d'absence partielle du tibia, la peau présente une dépression d'aspect cicatriciel, étoilée, au niveau de la saillie que forme l'extrémité inférieure taillée en pointe, de cet os (Craig, Albert, Yong, Erlich, Helbing). Cette dépression cicatricielle peut être reliée à la pointe du tibia par des adhérences (Tissier) ou, au contraire, en être séparée par une bourse séreuse (Nové-Josserrand). Elle est comparable à celles que l'on observe au-devant de l'inflexion augulaire du tibia, dans l'absence

du péroné, et au niveau de l'extrémité inférieure du cubitus, dans les cas d'absence du radius.

On peut en observer encore au niveau de la saillie des têtes péronières (Launois et Küss), dans l'absence totale du tibia, ou à la région coccygienne (Nové-Josserand, Schwabach).

Dans ses observations, Bertaux a noté un développement exagéré du système pileux. Dans le cas de Peter Bade, la peau présentait au niveau de la saillie de l'extrémité inférieure du tibia, un bourrelet recouvert de poils.

Ajoutons enfin qu'il est fréquent d'observer le développement de bourses séreuses au niveau des saillies osseuses anormales (condyles fémoraux, tête du péroné, malléole, extrémité inférieure du tibia dans l'absence partielle).

Les malformations du pied.— Elles sont très fréquentes.

Il s'agit le plus souvent d'ectrodactylie portant sur le gros orteil qui peut manquer seul (voir notre observation) ou avec toute la partie de son métatarsien (10 cas, d'après von Muralt, contre un seul d'absence des deux premiers orteils). L'absence des trois derniers est exceptionnelle ; nous n'en connaissons que 3 observations. Waitz, Rincheval, Bertaux.

Rappelons que dans l'absence congénitale du péroné, ce sont, au contraire, les orteils externes qui manquent.

L'ectrodactylie est moins constante dans l'absence du tibia, que celle du radius ou du cubitus. La poly-

dactylie est même assez fréquente. Muralt sur 30 cas, compte 7 polydactyles, 11 ectrodactyles et 12 normaux. Les orteils surnuméraires sont, en général implantés sur le bord interne du pied et leur nombre est extrêmement variable : le malade de Kümmel portait 8 orteils à chaque pied.

L'absence du ou des orteils internes peut se compléter par celle des cunéiformes correspondants, du scaphoïde et même de l'astragale.

Potel donne le nom d'absence de rayon tibial, à tous les cas où, en plus du tibia, le gros orteil fait défaut.

Il nous paraît plus exact de réserver ce nom aux cas dans lesquels tous les os de la rangée interne : tibia, astragale, scaphoïde, cunéiformes et orteils internes, manquent à la fois.

En effet, chez l'embryon humain, au deuxième mois, les ébauches cartilagineuses se différencient depuis la base jusqu'à l'extrémité du membre, dans l'ordre suivant : une pièce basale qui sera le fémur ; deux pièces intermédiaires, le tibia et le péroné et dans le segment terminal, un certain nombre de pièces disposées en trois rangées :

- Une rangée proximale composée de trois pièces :
tibiale (astragale), intermédiaire (os trigone),
péronéale (calcanéum).
- Une rangée centrale : le scaphoïde ;
- Une rangée distale : les pièces tarsiennes qui, du
bord tibial au bord péronéal, donneront : 1^{re}, 2^e,
3^e cunéiformes et cuboïde.

A cette dernière rangée font suite les cinq ébauches métatarsiennes.

Ainsi précisée, l'absence complète du rayon tibial est exceptionnelle. Nous en retrouvons 2 cas dans la statistique de Launois et Küss. Le malade de Bertaux en est un remarquable exemple.

Les autres malformations des membres. — Elles sont fréquentes. On peut observer, associé à l'absence congénitale du tibia :

- 1° Aux membres supérieurs : ectro, poly ou syndactylie. Absence du radius (Porker, Erlich, Rincheval). Absence du cubitus (Mackenzie). Hémimélie (Horrochs). Phocomélie ;
- 2° Aux membres inférieurs : luxation congénitale de la hanche et, du côté opposé, pied bot varus ou varus équin, ectro ou polydactylie.

Les malformations à distance. — Elles sont fréquentes et variées. Parmi les principales, nous citerons : Hermaphroditisme (Sutton). Hypospadias (Rap-pold). Cryptorchidie (Bürckardt). Scoliose (Nové-Josserand). Bec-de-lièvre avec division du voile (Mackenzie).

Parfois même, plusieurs malformations à la fois s'ajoutent chez le même sujet, à l'absence congénitale du tibia : Cryptorchidie et hypospadias (Waitz). Cryptorchidie et absence du coccyx (Schwarzbach). Bec-de-lièvre, difformité du maxillaire supérieur et herma-

phroditisme spurius (Dreibholz). Hémimélie et fissure palatine (Horrochs). Vertèbres supplémentaires et hernie lombaire (Biebergeil). Absence de l'anus et atrophie du rein gauche (Tissier). Monstre célotome (Bessel-Hagen).

II. — SYMPTOMATOLOGIE

Nous allons tout d'abord décrire l'absence congénitale totale du tibia, puis nous indiquerons les caractères spéciaux de l'absence totale bilatérale et enfin ceux de l'absence partielle.

La plupart des cliniciens qui ont étudié cette affection, décrivent deux symptômes qu'ils considèrent comme constants et caractéristiques : la flexion forcée et permanente de la jambe sur la cuisse et la déviation du pied en varus pur ou en varus équin extrêmement prononcé. « Ces deux signes réunis permettent, à eux seuls, de faire à distance le diagnostic d'absence congénitale du tibia » (Launois et Küss).

La lecture des observations de Berlaux montre au contraire que la malformation qui nous intéresse peut se traduire par des déformations très différentes.

Ce qui frappe d'abord chez tous les malades, surtout quand la lésion est unilatérale, c'est l'atrophie considérable de la jambe et du pied. La jambe est à la fois plus grêle et plus courte (11 centimètres dans le cas de Nové-Josserand) que celle du côté sain.

Ce symptôme, considéré comme secondaire, nous

paraît devoir être mis au premier plan parce qu'il est le plus constant.

Nous n'avons trouvé nulle part mention de l'atrophie de la cuisse qui porte presque uniquement sur son épaisseur et qui est due à l'atrophie des muscles, du quadriceps en particulier.

La jambe est fléchie sur la cuisse. Dans la majorité des cas nous l'avons dit, il s'agit d'une flexion forcée et permanente : le mollet peut venir au contact de la face postéro-interne de la cuisse et le talon se loger dans le pli fessier. Il existe même, parfois, dans l'angle aigu formé par ces deux segments du membre, un repli cutané constituant une sorte de palmature, de membrane de chauve-souris qui les réunit l'un à l'autre (Kümmel, Bertaux, Rincheval).

Ce n'est pas là un symptôme absolu et le degré de flexion de la jambe, compatible avec l'absence congénitale totale du tibia, est variable. Il peut n'atteindre que l'angle droit ou même un angle obtus voisin de l'extension (Bertaux). D'autre part, une certaine amplitude de mouvements spontanés et provoqués peut persister, mais l'extension complète n'est jamais possible.

La flexion de la jambe s'accompagne parfois de rotation externe de tout le membre qui repose ainsi par sa face externe sur le plan du lit.

Le pied est dévié en varus ou en varus équin extrêmement prononcé et le plus souvent irréductible. L'astragale n'étant plus maintenue par le tibia, bascule en varus et la plante du pied regarde directement en haut.

Quelquefois même, le pied est enroulé autour de son bord interne: son bord externe présente une convexité très prononcée et la plante du pied regarde en dehors et en arrière, embrassant la partie correspondante, antéro-interne, de la cuisse.

La coexistence du pied varus et de la flexion avec adduction de la jambe, fait que toute la partie inférieure du membre paraît avoir subi une sorte d'enroulement en dedans. Une déformation identique se retrouve dans l'absence congénitale du radius, homologue du tibia.

A ces trois symptômes principaux viennent s'en ajouter d'autres qui sont pleinement confirmatifs :

L'étroitesse de la région du genou, ou du moins de l'articulation qui en tient lieu. L'incurvation possible de la jambe due à l'incurvation à convexité externe ou postéro-externe du péroné.

Enfin, la luxation paradoxale ou la subluxation des extrémités du péroné, se traduisant par la saillie plus ou moins accusée de la tête péronière à la face externe ou postéro-externe de la cuisse, et par celle, toujours considérable, de la malléole externe qui déborde le pied en dehors.

Ajoutons que c'est au niveau de ces saillies que, dans l'absence totale du tibia, on peut observer des dépressions cutanées d'aspect cicatriciel (Launois et Küss).

La palpation permet de reconnaître que le squelette de la jambe n'est constitué que par un seul os, dont la forme, les dimensions et surtout la situation externe,

car il peut être augmenté de volume, correspondent à celles du péroné.

Elle permet encore d'explorer les saillies qui forment les extrémités du péroné et de l'épiphyse fémorale inférieure, de rechercher la présence ou l'absence de la rotule, d'apprécier l'atrophie des masses musculaires, enfin d'étudier les mouvements.

Ceux-ci nous l'avons vu, sont très réduits et le membre est inutilisable du fait de son impotence fonctionnelle autant que de son atrophie et de son attitude vicieuse.

Dans l'absence totale bilatérale du tibia, l'attitude du malade est caractéristique. Ses jambes, en flexion, adduction et souvent rotation externe, sont toutes les deux repliées sous lui. « La position biscornue de ses membres inférieurs, donne au malade assis sur son séant, l'attitude d'une idole brahmanique, à la pose rituelle et héraldique ». (Launois et Küss.)

Il est intéressant de remarquer la fréquente inégalité de flexion des deux membres inférieurs (observations de Bertoux, Launois et Küss) et leur emboîtement possible, l'un dans l'autre, quand on les rapproche, de telle façon que leurs saillies et leurs dépressions se correspondent et s'épousent (Bertaux, Launois et Küss).

La marche est, cette fois, complètement impossible. Les malades sont de véritables culs-de-jatte qui ne peuvent se mouvoir qu'en se traînant sur les genoux et en s'aidant de leurs mains ou en marchant « à quatre pattes ». Au niveau des points d'appui, la

peau devient calleuse et des bourses séreuses peuvent se développer.

L'absence congénitale partielle du tibia se traduit par les mêmes symptômes que l'absence complète, mais, d'une façon générale, les malformations sont moins accusées : la flexion de la jambe sur la cuisse est moins marquée, parfois même à peine sensible. Elle n'est jamais nulle.

Le genou est peu atrophié. L'articulation existe et la palpation permet de reconnaître l'existence du plateau tibial, de l'interligne articulaire et de la rotule.

L'extrémité inférieure du tibia se termine à un niveau variable, par une pointe saillante sous les téguments de la jambe. Ceux-ci présentent souvent, à cet endroit, une dépression cicatricielle étoilée.

L'extrémité supérieure du péroné n'est pas luxée ; il y a développement exagéré de la tête du péroné qui devient saillante.

Malgré les mouvements très étendus du genou, la station debout et la marche sont tout aussi difficiles que dans l'absence totale, à cause du raccourcissement de la jambe et de la luxation du pied (Bertaux).

CHAPITRE IV

Observations.

OBSERVATION PERSONNELLE. *

(Société médico-chirurgicale du Limousin.
Séance du 4 décembre 1931).

L'enfant dont nous vous présentons l'observation est âgée de 11 ans et était entrée à l'hôpital le 30 novembre 1930 pour être opérée d'urgence de l'appendicite. Elle avait fait de la péritonite généralisée et quelque temps après, un abcès du côté gauche dut être ouvert. Une fistule stercorale s'ensuit et elle persiste jusqu'à la fin mai.

Ce séjour prolongé à l'hôpital nous amène à l'examiner plus attentivement et nous constatons qu'elle a une jambe anormale et tout à fait impotente.

Cette jambe est très raccourcie et la différence quand on compare la longueur des deux membres est importante.

Le péroné de la jambe saine a 24 cm.; tandis que celui de l'autre n'en a que 16, mais il est plus développé.

Au raccourcissement, s'ajoute l'atrophie du membre en épaisseur; la jambe est grêle et offre un contraste frappant avec le membre sain bien développé. L'articulation du genou manque de solidité. Le fémur n'est en rapport avec

le péroné que par l'intermédiaire d'une masse de tissu fibreux épais.

La jambe est fléchie, comme enroulée sur son bord interne. La face plantaire du pied est pliée en deux et devient de ce fait, face dorsale.

La tête du péroné fait saillie en dehors et au-dessous du condyle externe du fémur. La malléole externe est très marquée; la peau qui la recouvre se continue en dedans avec la face dorsale du pied devenue ici inférieure.

Le tibia manque manifestement. On sent un noyau osseux, représentant la tubérosité interne du tibia, situé au-dessous et en arrière du condyle interne du fémur.

A la palpation, on ne sent pas de trace de diaphyse tibiale, ni de la malléole interne.

Le pied est comme cassé sur la face plantaire et enroulé sur son bord interne comme dans le pied bot congénital. Il est en varus équin.

Le gros orteil est atrophié; il tient par un lambeau de tissu cutané au second qui est plus développé que lui.

Nous faisons faire une radiographie des deux membres pour pouvoir comparer. Elle confirme en tous points l'examen clinique.

L'âge de l'enfant, les déformations secondaires consécutives du pied, la différence de longueur des deux péronés, nous montrent bien que les greffes et tout travail de restauration sont impossibles. M. le Dr Raymond se décide alors à l'amputation afin de permettre à l'enfant de marcher sur un pilon.

Anesthésie générale à l'éther.

On incise au niveau du genou et l'on garde un lambeau cutané antérieur qui dépasse largement en bas la rotule et on sectionne le tendon rotulien le plus bas possible.

L'articulation est ouverte ; elle se présente formée, en dehors, par la tête du péroné, chargée en dedans par le noyau tibial persistant. Ils sont éloignés l'un de l'autre et unis par du tissu fibreux correspondant à l'appareil ménisqual. Il existe une ébauche de ligaments croisés. Les muscles sont coupés en arrière. On suture au crin le tendon rotulien avec les muscles postérieurs pour matelasser le moignon.

Les suites de l'opération ont été normales, et aujourd'hui l'enfant marche à l'aide d'une jambe artificielle.

A la dissection, nous avons trouvé beaucoup de choses à signaler, surtout au point de vue des muscles ; certains manquent, d'autres sont atrophiés ou ont des insertions anormales.

Muscles de la face postérieure. — Les deux jumeaux ont une origine normale, mais ils sont cependant un peu atrophiés. Le soléaire bien développé, ne s'attache qu'à la face postérieure de la tête du péroné. Le long fléchisseur du gros orteil n'existe pas, par suite de l'absence de ce dernier. Le poplité est très rudimentaire, représenté seulement par quelques fibres musculaires se dirigeant sans ordre en tous sens. La membrane inter-osseuse n'existe pas.

Tous les autres sont à peu près normaux seulement un peu grêles.

Muscles de la face antérieure. — Le long extenseur commun est normal, mais il ne se rend qu'aux trois derniers orteils. Il en est de même pour le court extenseur, mais les fibres musculaires qui vont au second, sont formées de trois gros tendons (sans doute parce que le long exten-

seur manque). Pas de ligament annulaire antérieur du tarse ; une fine aponévrose nacrée le remplace. Le long et le court péronier viennent normalement de la tête du péroné ; à leur terminaison, ils s'accolent et vont s'épanouir en éventail sur le premier métatarsien.

Muscles du pied. — Le court extenseur des orteils est normal, mais ses tendons ne vont qu'aux 2^e, 3^e et 4^e orteils. L'abducteur, l'adducteur et le court fléchisseur du gros orteil manquent. Le court fléchisseur du petit orteil est normal de même que les inter-osseux.

Les principaux nerfs et artères sont normaux.

Dans la région du genou les tendons du couturier, du muscle grêle, du semi-tendineux paraissent être attachés au côté postérieur de la capsule articulaire ; cette capsule est épaissie en un point correspondant au tendon de la rotule et se confond au-dessous avec le fascia. L'articulation du cou-de-pied est formée par l'extrémité inférieure du péroné et par l'astragale. La surface articulaire du péroné regarde en bas et en dedans et est concave, répondant à une convexité de l'astragale.

L'astragalo-scaphoïdienne et l'astragalo-calcaneéenne ne peuvent pas se distinguer, le tout formant une masse fibreuse confuse englobant tous les autres petits os qui n'ont pas de forme propre : on ne peut pas les différencier.

L'astragale n'a pas sa forme caractéristique ; impossible de lui distinguer un corps, une tête et un col. Il a une forme cylindrique : la plus large extrémité, en haut et en dedans, s'articule avec le péroné, la plus petite avec le scaphoïde.

Quelques auteurs ont étudié particulièrement l'absence congénitale du tibia. Ils sont tous d'accord pour expliquer cette malformation. Elle serait due à un arrêt du développement du membre, par suite d'une pression de l'amnios (adhérences, brides).

Plusieurs interventions chirurgicales ont été faites pour remédier à cet état.

Albert (de Vienne) tailla une excavation dans le fémur et y plaça l'extrémité supérieure du péroné.

Julius Wolff fit une arthrodèse, mais elle fut insuffisante.

Dans le cas d'atrophie partielle inférieure, Nové-Josserand (de Lyon), aviva l'extrémité inférieure du rudiment du tibia et le sutura au péroné. Il immobilisa le membre dans un appareil plâtré.

Paul Mathieu, dans une communication faite à la Société de Chirurgie du 29 novembre 1928, déclare avoir guéri un jeune enfant atteint de pseudarthrose du tibia par des greffes ostéopériostiques.

Nous avons trouvé qu'il y avait deux sortes de lésions du tibia :

- 1^o des lésions où le tibia est conservé avec fractures (pseudarthroses congénitales décrites par Gasne dans la *Revue d'Orthopédie* en 1907); que ces pseudarthroses existent à la naissance ou qu'elles aient été causées par un traumatisme minime consécutif;
- 2^o des cas dans lesquels il y a une absence plus considérable du tibia.

Dans le premier cas, des greffes ont pu être tentées avec des résultats différents, car ces greffes ostéopériostiques qui paraissent avoir primitivement bien réussi peuvent ultérieurement se résorber par ostéite raréfiante (Froelich) et la pseudarthrose peut se reproduire au bout de plusieurs années.

Dans le cas que nous venons de rapporter, aucune tentative de ce genre ne pouvait être faite, car le tibia manquait complètement. Il s'était produit des déformations secondaires tellement considérables, qu'aucun traitement orthopédique n'était capable d'y remédier. L'amputation du membre était le seul procédé permettant à cette enfant d'avoir une vie à peu près normale.

CHAPITRE V

Pathogénie.

Un grand nombre de théories ont été invoquées pour expliquer l'absence congénitale du tibia ; c'est dire que beaucoup d'entre elles n'ont pas grande valeur.

Et, d'abord, on accuse les accidents de la grossesse. Nous pensons que, pour leur faire une part dans la pathogénie, il faudrait que la mère de l'enfant puisse vous renseigner suffisamment sur la marche de sa grossesse. Or, cette malformation se produit, comme nous le verrons, au début même de la vie embryonnaire ; à ce moment, la femme n'a que des sensations utérines très confuses ; parfois même, elle ignore encore qu'elle est enceinte.

On pourrait admettre cependant (Mathias Duval) qu'une grande frayeur dès le début de la grossesse, en produisant de violentes contractions utérines, serait capable de comprimer l'embryon et de donner lieu ainsi à un arrêt de développement. Mais, ou bien cette compression est tout à fait passagère et ne peut donner une malformation, ou bien, elle est plus ou moins

durable, et nous verrons qu'une autre théorie, celle de Dareste, invoque précisément la compression.

On a fait intervenir l'hérédité. De fait, beaucoup de monstruosité sont héréditaires ; le cas publié par Bouvier bien qu'il se rapporte à une absence du radius, paraît tout à fait concluant : quatre enfants d'un père atteint de malformation par absence du radius, sont affectés pareillement. Cette loi ne paraît pas devoir être généralisée à tous les cas ; d'ailleurs, dans la malformation qui nous occupe, les parents sont généralement sains.

C'est dans un autre sens, pensons-nous, que l'on peut faire intervenir l'hérédité ou, pour mieux parler, l'influence des générateurs.

« L'observation montre, en effet, dit Lannelongue, que le trouble qui détermine les anomalies (amniotiques) peut être transmis héréditairement ou être communiqué à l'œuf par l'un des générateurs atteint d'une maladie virulente, en particulier de la syphilis ». De fait, il est fréquent de voir les parents ou l'un d'entre eux atteint de syphilis ou de tuberculose. Albertin a observé un cas d'absence double du radius chez un enfant dont les parents étaient manifestement alcooliques et syphilitiques. On sait, d'ailleurs, combien sont fréquentes les perturbations de l'ossification dans la syphilis héréditaire.

Féré, d'autre part, a montré l'influence de l'alcool sur la tératologie expérimentale, le rôle des toxines, en particulier de la pyocyanine. Les toxines tuberculeuses et syphilitiques pourraient donc intervenir et être

incriminées au même degré. Il est, cependant, rationnel d'admettre que ces toxines agissent sur l'amnios, sur son développement, de même qu'elles paraissent, dans bien des cas, produire l'hydramnios. Leur action est donc indirecte sur l'embryon, et cette théorie se rattache et nous ramène à la théorie amniotique de Dareste que nous exposerons plus loin.

On a pensé que le rachitisme pouvait être mis en cause (Houel). Il est facile d'éliminer cette théorie, car les enfants atteints de cette malformation sont généralement bien portants ; ils ne présentent même aucune lésion rachitique au membre inférieur resté sain et qui est ordinairement bien développé.

De nombreux auteurs ont cherché à expliquer l'arrêt de développement du tibia par une malformation du système nerveux central ; on a donné à cette conception le nom de théorie nerveuse. Dans un cas d'ectromélie thoracique bilatérale, Broca a constaté, sur chacun des hémisphères cérébraux, l'atrophie nette de la première circonvolution frontale du lobule ovalaire et de la première partie de la circonvolution frontale ascendante. Troisier, dans un cas d'ectromélie unilatérale, a vu qu'une moitié du renflement cervical faisait défaut. Bien plus, et ce fait est à rapprocher de celui de Troisier, Serres et Friedmann ont pu constater que, dans un cas d'ectromélie thoracique double, ce même renflement cervical manquait dans sa totalité.

Il s'agit, évidemment, d'interpréter ces observations. Les auteurs que nous venons de citer ont conclu que ces

atrophies partielles des centres ont amené l'arrêt de développement du membre. Suivant Dareste, il faut penser exactement le contraire. « Le système nerveux au lieu d'agir pour produire les anomalies, est plutôt dépendant des organes auxquels il doit porter l'innervation ». Pour cet auteur, les atrophies sont non pas la cause, mais la conséquence des malformations. Le système nerveux, au point de vue de la formation de l'organisme, dépendrait donc des organes, plutôt que ceux-ci ne dépendraient de lui. Cette dépendance, d'ailleurs, est prouvée par les faits d'atrophie partielle du système nerveux central, consécutifs à la section des nerfs ou à une amputation.

D'autre part, la malformation que nous étudions, se produit pendant que l'organisme est encore à la période embryonnaire, période de différenciation des éléments anatomiques, où les organes ne sont pas encore en fonction, mais seulement en formation. « L'embryon, dit Mathias Duval, ne traduit sa vie et ses fonctions que par des actes de développement, les troubles ne peuvent donc être que des troubles de développement... Ces malformations se forment avant le développement du système nerveux ; elles ne peuvent donc résulter de l'action de celui-ci. »

Plusieurs autres théories ont été émises pour expliquer la production de l'absence congénitale du tibia. Nous les exposerons successivement en quelques mots. Les deux premières sont actuellement à peu près abandonnées.

I. — THÉORIE ATAVIQUE

Il fut longtemps de mode, à propos de toutes les malformations des membres, de rechercher des analogies squelettiques parmi les différentes races animales primitives et de voir dans chaque malformation un rappel atavique de formes existantes ou disparues.

D'après Gégenbour, l'extrémité locomotrice des vertébrés supérieurs ne fait, chez l'embryon, que reproduire, d'une façon simplifiée le membre locomoteur, la nageoire des poissons.

Chez ceux-ci une tige principale parallèle à l'axe du corps, le basiptérygium, supporte un grand nombre de tiges secondaires, les rayons de nageoire. Le passage de cette forme primitive, polydactyle, servant à la natation, à la forme oligodactyle des vertébrés supérieurs, servant à la locomotion, se ferait par atrophie unilatérale des rayons du basiptérygium.

L'atrophie continuant à se produire, entraînerait la disparition du rayon tibial (Bade, Herrschell, Bürckardt).

Mais, outre que chez l'embryon humain, on ne trouve à aucun moment un stade correspondant à la nageoire de poisson, cette théorie, ne peut en aucune façon, expliquer l'absence du tibia avec intégrité du pied et même polydactylie, ni surtout l'absence limitée à l'extrémité inférieure de l'os (Bertaux).

II. — THÉORIE TRAUMATIQUE

Quelques auteurs ont incriminé, comme cause de l'absence congénitale du tibia, un traumatisme subi par l'enfant dans le sein maternel. D'autres, comme Braun, disaient que, quand l'un des deux os était incurvé du fait de sa fracture (intra-utérine) son congénère se trouvait dans de mauvaises conditions de nutrition et se résorbait.

On sait maintenant que l'absence congénitale du péroné n'est pas consécutive à une fracture intra-utérine du tibia et que la cicatrice qui siège au niveau de l'angle de celui-ci est due, non pas à la perforation de la peau par un fragment osseux, mais à une pression ou à une traction venue du dehors (Handeck). D'ailleurs, toutes les fractures intra-utérines ne sont pas causées par un traumatisme ; un certain nombre sont dues à une bride amniotique.

Cette théorie ne peut expliquer l'absence du tibia, car le traumatisme devrait se produire dans les premières semaines de la grossesse.

C'est en effet, au deuxième mois, chez l'embryon humain, que les ébauches cartilagineuses se différencient dans la masse mésenchymateuse qui constitue le bourgeon du membre. L'ossification ne commence qu'à partir du troisième mois (Bertaux).

III. — THÉORIE DE LA COMPRESSION AMNIOTIQUE

Les théories que nous venons de passer en revue ont été admises pendant un certain temps. Mais nous estimons qu'elles doivent céder la place à celle de Dareste, à laquelle les auteurs se rallient généralement aujourd'hui. Cette théorie fait intervenir la compression du fœtus par la membrane amniotique ; elle a, de plus le mérite de donner une explication de la coexistence si fréquente d'autres malformations dues, elles aussi, à des compressions amniotiques.

Hippocrate avait déjà demandé à une telle hypothèse l'explication de malformations congénitales.

« Les enfants deviennent estropiés de cette manière : quand, dans la nature, il y a étroitesse à la partie, où, en effet, s'est produit l'estropiement, il est évident que le corps se mouvant en lieu étroit, soit estropié en cette partie. C'est ainsi que les arbres qui, dans la terre, n'ont pas assez d'espace ou sont gênés par une pierre ou par tout autre chose, deviennent tortus en grandissant, ou bien gros en un point et petits en un autre. L'enfant en éprouvera autant lorsque, dans la matrice, une partie est relativement trop étroite pour la partie correspondante de l'enfant ».

Cette manière pittoresque d'exprimer l'idée de compression du fœtus est reprise par Ambroise Paré, dans son chapitre des monstres. « Il se fait aussi des monstres par la petitesse du corps de la matrice, comme l'on voit que, lorsqu'une poire attachée à l'arbre, posée

en un vaisseau étroit devant qu'elle soit accrue, ne peut prendre connaissance complète ; ce qui est ainsi connu aux dames qui nourrissent de jeunes chiens en petits paniers et autres vaisseaux étroits pour les garder de croître. Pareillement, la plante, naissant de terre, trouvant une pierre ou autre chose solide, à l'endroit où elle vient, grossissant en une partie, demeurant grêle en une autre, de même que les enfants qui sortent de leur mère monstrueux et difformes. »

Ambroise Paré, comme Hippocrate, admet donc que la compression du fœtus dans la matrice produit des monstruosités ; mais l'un et l'autre ne nous disent pas exactement quelle est la cause efficiente de la compression.

Il faut arriver à Cruveilhier qui, en 1864, se rapprocha de la théorie que Dareste devait formuler plus tard. « Chez les autres monstres, écrit-il, nous observons souvent des pieds bots et jusqu'à des avortements de doigts. Tels sont autant d'effets de la contrainte imposée à ces fœtus par des brides qui se rattachent aux membranes de l'œuf ; retenus sans mouvements et toujours enroulés de la même façon, ils croissent sous l'action pénétrante de cette situation pénible et prolongée. »

A propos du mode de formation de la main bote et du pied bot, des discussions eurent lieu à l'Académie de Médecine en 1845. Cruveilhier soutenait que ces monstruosités étaient dues à la faible quantité du liquide amniotique. On lui objectait que, malgré un hydramnios souvent considérable, des enfants étaient

nés avec des pieds bots, et aussi qu'il se présentait souvent des enfants bien conformés avec une quantité de liquide amniotique bien au-dessous de la normale. Cruveilhier faisait remarquer, avec juste raison, que la malformation avait lieu aux premières périodes de la vie intra-utérine et que, dans la suite, le liquide amniotique, d'abord en faible quantité, avait pu atteindre le chiffre normal ou même le dépasser.

Tous les auteurs, en général, se rallient à la théorie de Dareste, qui eut le talent de montrer que l'agent de la compression est la membrane amniotique arrêtée dans son évolution (*Mémoire à l'Académie des Sciences*, 1881).

« Mes recherches, dit cet auteur, sur la production artificielle des monstruosité, m'ont appris que, dans l'embryon des oiseaux, un grand nombre de monstruosité simples résulte de la compression partielle du corps de l'embryon ; que l'agent de cette compression partielle est l'amnios arrêté dans son développement ; enfin, que cette compression partielle ne peut déterminer d'événements tératologiques qu'autant qu'elle s'exerce de très bonne heure, lorsque l'embryon n'est constitué que par des cellules homogènes et ne présente pas encore des éléments histologiques définitifs.

« J'ai signalé depuis longtemps cette loi générale comme devant s'appliquer également aux mammifères et à l'espèce humaine. La similitude des phénomènes de l'évolution chez les oiseaux et les mammifères devait amener la similitude des phénomènes tératogéniques ».

Cet auteur a donc eu le mérite de montrer le premier

que, les arrêts de développement des membres étaient dus à la pression exercée sur ceux-ci par l'amnios, arrêté lui-même dans son développement.

La différenciation du squelette n'ayant lieu qu'au cours du deuxième mois et l'ossification au troisième, c'est donc pendant les deux premiers mois de la vie intra-utérine que peut agir cette compression pour entraîner l'agénésie d'un os. Elle pourra agir avec une grande facilité, sans avoir besoin d'une grande force, sur des éléments anatomiques aussi fragiles, de façon à entraver leur développement.

A la fin du deuxième mois, la face de flexion du membre inférieur est tournée en dedans, vers l'axe du corps ; la face d'extension, en dehors, vers les enveloppes de l'embryon ; le tibia et le gros orteil, en avant, vers l'extrémité céphalique ; le péroné et le cinquième orteil, en arrière, vers l'extrémité caudale.

Vers la neuvième semaine, le membre subit au niveau de son articulation avec le tronc, une torsion de 90° (en sens inverse de celle du bras) : la face de flexion devient postérieure, le tibia devient interne et le péroné externe.

Si la compression amniotique s'exerce avant cette date, elle peut déterminer l'absence du tibia et du gros orteil, tandis que si elle n'apparaît qu'une fois la torsion effectuée, elle ne pourra provoquer que l'absence du péroné. Nous avons là, sans doute, l'explication de la plus grande fréquence de celle-ci.

La persistance, chez l'adulte, du contact entre le péroné et le fémur montre encore que l'absence con-

génitale du tibia correspond à un arrêt de développement qui s'est produit au cours des huit premières semaines.

A la cinquième semaine, en effet, les ébauches du fémur, du tibia et du péroné sont à peu près également développées et prennent part, toutes les trois, à la constitution de ce qui sera l'articulation du genou (Henke). Les condyles fémoraux sont très peu marqués. La rotule est très réduite. Il n'existe pas trace des ménisques, ni des ligaments croisés, ni de la capsule, ni de la cavité articulaire. Leur absence chez l'adulte, s'explique donc par la persistance d'un état embryonnaire.

A partir de la fin de la septième ou au début de la huitième semaine, l'extrémité supérieure du tibia se développe plus vite que celle du péroné. Le plateau se met en contact avec le condyle externe et luxe le péroné qui s'éloigne ainsi de l'articulation. On comprend donc, si le tibia manque, que le péroné ne perde pas son contact fémoral et on s'explique l'existence entre ces deux os, d'une articulation plus ou moins bien constituée, que l'anatomie normale de l'adulte ne saurait expliquer (Bertaux).

Dareste explique ainsi la manière dont agit l'étroitesse du capuchon amniotique : « Si l'amnios, au lieu de continuer à se développer en s'éloignant de l'embryon, comme c'est l'état normal, reste appliqué contre lui, les membres viendront se heurter contre un obstacle qu'ils ne peuvent déplacer ; leur évolution sera nécessairement modifiée ».

Dans la malformation qui nous intéresse, la limitation des lésions aux membres inférieurs qui peuvent être emboîtés l'un dans l'autre (Launois et Küss) est explicable par l'étroitesse du capuchon amniotique limité à sa portion caudale.

Le manque d'extension de l'amnios s'accompagne d'une réduction de la quantité de liquide amniotique qui a été notée plusieurs fois au cours de l'accouchement (Tissier).

D'autre part, son application contre le corps de l'embryon provoque fréquemment la formation d'adhérences entre celui-ci et la face interne de la membrane. Il y aurait là, d'après une hypothèse de Kirmisson, une sorte d'inflammation adhésive comparable à celle qui relie les deux feuillets de la plèvre dans la pleurésie.

Ces adhérences, parfois assez limitées, sont un facteur de malformations, par compression ou par traction dont l'intensité croît à mesure que l'embryon se développe.

Les dépressions d'aspect cicatriciel qui, en cas d'absence partielle du tibia, existent au niveau de l'extrémité inférieure, saillante de l'os, sont la trace de ses brides.

Launois et Küss font remarquer, qu'il n'existe jamais de cicatrice du côté où un membre a été totalement frappé au point de vue osseux, tandis qu'on en observe presque toujours en cas d'absence partielle.

Il est permis de conclure, si l'on adopte cette théorie, que la compression par les brides déterminera des

malformations profondes et localisées : absence partielle et à un degré moindre, incurvation du tibia ou du péroné, ou simplement sillons cutanés. L'enserrement par un capuchon amniotique trop étroit provoquera, au contraire, une malformation étendue à tout un membre ou à tout un segment et même une atrophie générale des deux membres inférieurs qui seront plus ou moins emboîtés l'un dans l'autre (Bertaux).

IV. — THÉORIE DES TROUBLES D'ORIGINE EMBRYONNAIRE (BERTAUX).

Potel, en France, Bessel-Hagen, Haim et Reichardt, en Allemagne, rapportent les malformations osseuses des membres, à une modification profonde de l'embryon lui-même.

Les auteurs allemands basent leur opinion sur le fait que ces malformations sont fréquemment héréditaires, et qu'elles peuvent être associées à d'autres, allant jusqu'à la monstruosité et difficilement explicables par l'étroitesse du capuchon amniotique ou par la compression par des brides.

Potel, en s'appuyant sur les recherches de deux naturalistes français, Rabaud et Salmon, reproche aux chirurgiens d'avoir voulu faire de l'amnios « la bonne à tout faire de la tératologie humaine ».

Il remarque que des malformations analogues existent chez des vertébrés anamniotes, et il limite le rôle de l'amnios à la production de lésions mécaniques de

destruction au point comprimé, avec persistance de cicatrices apparentes. Il le réduit encore en admettant que « la maladie du germe peut très bien exister en même temps qu'une maladie des enveloppes ».

Les recherches de Salmon, par des coupes sérieées de membres de fœtus malformés, lui ont permis de constater des troubles de l'ostéogénèse et de conclure qu'à un trouble ostéogénétique donné correspond une adaptation musculaire et nerveuse complète d'emblée, ce que ne peut, d'après lui, produire la compression amniotique.

Rabaud arrive aux mêmes conclusions : « L'amnios déforme ou détruit une ébauche ou un organe, mais jamais il ne modifie le sens des différenciations, ni la marche de la croissance.

Salmon ajoute qu'il ne peut être question d'arrêt de développement, puisque toutes les variétés de tissus sont arrivées à leur complet développement ; il y a modification du plan ostéogénétique qui se trouve différent du plan normal.

Ces modifications du plan ostéogénétique aboutissent suivant les cas, à une série de dystrophies osseuses parmi lesquelles Potel fait rentrer l'absence congénitale du tibia et en particulier l'absence du rayon tibial qu'il classe parmi les ectromélies longitudinales.

Quant à la cause de ces modifications du plan ostéogéniques, Potel invoque deux mécanismes : soit une évolution atypique dans la prolifération ou dans la différenciation des cellules embryonnaires primitives, soit une maladie de ces cellules déterminant un arrêt

momentané de la prolifération et de la différenciation, suivi de reprise.

Bien que cette théorie ait trouvé de nombreux partisans, nous préférons nous rallier à la théorie amniotique de Dareste.

CHAPITRE VI

Diagnostic et pronostic.

Le diagnostic d'absence congénitale du tibia se fait, en général, avec beaucoup de facilité. L'attention est éveillée par la flexion de la jambe, le sens de la déviation ; le premier aspect du membre permet déjà le diagnostic. Le raccourcissement du membre, son atrophie, la position du pied en varus éclairent davantage encore l'observateur. Nous avons montré que l'absence du gros orteil est un signe fréquent. Enfin, la palpation, éclaircie encore par la radiographie, renseigne sur le degré de la malformation. La facilité du diagnostic augmente avec l'âge de l'enfant.

Il est, cependant, des cas où le diagnostic d'absence du tibia a pu être posé alors que cet os existait. Nous allons rapporter une erreur de cette nature faite par Bückardt.

Il s'agissait d'une fillette de 5 mois. Les deux membres inférieurs se présentaient en flexion au niveau du genou, de sorte que le membre gauche se plaçait en croix avec le droit. La jambe s'amincissait à partir du genou et finissait en pyramide, de plus, les

pieds étaient en supination et en équinisme. La palpation ne permettait pas de sentir la malléole interne : on ne percevait qu'un os à la jambe. Les orteils existaient tous. La tête de l'astragale faisait saillie sous la peau. Le tissu adipeux était très développé.

Bürckardt fit le diagnostic d'absence partielle du tibia, dans sa moitié inférieure. La dissection montra que le tibia existait dans toute son étendue. La forte supination du pied était due à l'obliquité de l'articulation, ainsi que Wolkman, Kraske et Bidder en ont rapporté des exemples. Cette erreur prenait évidemment sa source dans une palpation incomplète ou impossible, par suite, du développement excessif du tissu adipeux ; de plus, l'auteur n'avait pas remarqué qu'il n'y avait pas de contracture au genou, dont l'articulation était normale. Ajoutons que l'absence concomitante de la rotule et du gros orteil donne, quand ces deux signes existent une grande sûreté au diagnostic.

La malformation qui nous occupe n'est évidemment pas mortelle. Le pronostic de cette affection est cependant fâcheux. Outre, que cette malformation s'accompagne souvent d'autres désordres, l'enfant naît avec un membre dont les fonctions sont très limitées. La jambe est atrophiée ; le pied est en position vicieuse et l'articulation du genou manque de solidité.

On pourra également avoir à faire le diagnostic avec l'absence congénitale du péroné. D'ordinaire, on a dans ce cas des symptômes extrêmement différents de ceux de l'absence du tibia : l'articulation du genou

est normale, le pied est en valgus et fréquemment le tibia présente une courbure à convexité antérieure.

Quand il existe seul, le péroné, peut se déformer et atteindre un développement considérable, voisin de celui du tibia. Inversement, l'absence du péroné peut s'accompagner de modifications profondes dans la forme, les dimensions et les rapports du tibia, de telle façon que les deux affections peuvent se présenter sous des aspects à peu près identiques et que le diagnostic peut en être extrêmement difficile.

Dubreuil-Chambardel (de Tours) a présenté récemment à la Société d'Anthropologie, l'observation d'une fillette de six ans, chez laquelle on constatait, entre autres malformations, ceci : « les jambes ont une longueur très réduite et forment avec la cuisse un angle droit tourné en dedans. On ne reconnaît à la palpation qu'un seul os sans qu'on puisse affirmer si l'on a affaire au tibia ou au péroné. Cet os est perpendiculaire au fémur et les deux os sont luxés complètement. On ne trouve pas de trace de rotule. » Les pieds, polydactyles, sont luxés en varus sur les jambes et forment avec celles-ci des angles droits.

La photographie reproduit tout à fait l'attitude d'idole brahmanique avec enroulement en dedans des deux membres inférieurs. Sur la radiographie, il est impossible de distinguer aucun des caractères propres du tibia ou du péroné.

La dissection de la pièce, après amputation, a fait, seule, faire le diagnostic :

« Le squelette de la jambe est formé par un os

unique qui, à un premier examen, ne ressemble aucunement à un tibia. C'est par l'étude du système musculaire que l'on peut affirmer qu'il s'agit d'un tibia puisque tous les muscles qui s'insèrent normalement sur le péroné font défaut. »

Comme nous le disions plus haut, le pronostic de cette affection est fâcheux. Les malades qui en sont atteints sont des infirmes définitifs. Ils sont obligés de se déplacer avec des béquilles, comme un amputé.

CHAPITRE VII

Traitement et indications.

La malformation par absence du tibia est d'un diagnostic facile et d'un pronostic assez grave, car les malades qui en sont atteints sont des infirmes, le chirurgien ne doit pas rester inactif en présence d'une telle affection. Mais, d'autre part, sa conduite ne peut pas être tracée d'une façon nette. Il est évident que le traitement variera avec chaque cas particulier ; ce sera au chirurgien à reconnaître, suivant l'importance des lésions, à quelle opération il devra avoir recours.

On peut grouper sous trois chefs les moyens du traitement à employer :

- 1^o Méthode orthopédique ;
- 2^o Méthode mixte (orthopédie et ténotomie) ;
- 3^o Méthode chirurgicale (amputation, arthrodèse).

Méthode orthopédique. — Deux temps sont nécessités par cette méthode :

1^o Redresser la déviation à l'aide de massages. En employant l'anesthésie générale, on peut s'adresser au redressement brusque, forcé. Il est, sans doute, préféré-

nable d'avoir recours à la méthode lente, au redressement lent, opéré graduellement par des poids ou par une bande de tissu élastique (employer cette méthode chez les jeunes enfants, alors que la résistance tendineuse est encore faible) ;

2^o Appliquer un appareil qui puisse maintenir en bonne forme le membre redressé. Kirrison préconisait, chez les très jeunes enfants, les attelles en gutta-percha placées sur une bande de flanelle. On peut demander une contention plus puissante à de véritables appareils orthopédiques. Quelques auteurs (Redard) préfèrent employer des appareils plâtrés appliqués successivement de façon à redresser le membre graduellement.

Méthode mixte. — Il est évident que, lorsqu'il s'agit d'enfants déjà avancés en âge, le redressement seul, quel que soit le moyen employé, ne peut donner de résultats sérieux et durables. Les tendons et les muscles résistent ; il faut donc faire la ténotomie. Mais la ténotomie des fléchisseurs de la cuisse est le plus souvent impuissante à opérer le redressement.

Quant cette ténotomie est suffisante, on place alors le membre pendant quelques semaines dans une gouttière ou dans un appareil plâtré ; puis on applique un bandage orthopédique.

L'incurvation du péroné, qui est la règle, pourra être corrigée par l'ostéoclasie ou par l'ostéotomie. Les résultats sont médiocres.

Méthode chirurgicale. -- La plupart des chirurgiens s'y sont ralliés, car c'est la seule qui donne des résultats appréciables et qui permet aux malades d'avoir une vie à peu près normale.

Jusqu'en 1875, l'amputation fut la seule intervention pratiquée par les chirurgiens, en présence de la difformité due à l'absence congénitale du tibia.

En 1877, le professeur Albert (de Vienne) tenta la première opération orthopédique conservatrice. Il eut l'idée de faire jouer au péroné le rôle du tibia absent. Voici en quoi consiste son opération ; pratiquer un avivement osseux dans la fosse intercondylienne et y fixer le péroné que l'on a eu soin de tailler en forme de coin. Les deux os sont suturés dans cette position, par un fort fil d'argent. On a soin de placer le membre dans la plus forte extension possible.

Dans l'absence partielle, Nové-Josserand a montré le premier, en 1899, que la meilleure technique consistait à substituer une portion du péroné à la partie manquante du tibia.

Pour cela, chez une enfant de 6 ans, il aviva l'extrémité inférieure du segment tibial, puis sectionna le péroné à ce niveau et amena sa portion inférieure sur le prolongement du tibia en l'y fixant par une suture osseuse. Le membre fut immobilisé dans un appareil plâtré et la consolidation se fit normalement. Le résultat final fut satisfaisant : le fragment du péroné soudé au tibia augmenta de volume ; les surfaces articulaires du genou, atrophiées, prirent un développement normal et le malade, en possession de tous les mouve-

ments de son genou, put marcher avec une semelle surélevée corrigeant le raccourcissement.

Bœckel, en 1906, et Martin (de Genève), en 1907, se sont contentés d'accoler l'extrémité inférieure du tibia au péroné et de les réunir par une suture osseuse.

Peter Bade réséqua sur une certaine longueur le bout inférieur du tibia et libéra la tête du péroné. Puis, abaissant fortement celui-ci, il implanta son extrémité supérieure dans le tibia sans faire de suture osseuse. Le résultat fut, paraît-il, brillant et le malade put marcher sans appareil de prothèse et même sans canne.

Dans l'absence totale, la première opération conservatrice, comme nous l'avons vu plus haut, fut tentée par Albert (de Vienne).

Bardenheuer tailla en fourche l'extrémité supérieure du péroné et implanta entre ses deux branches l'extrémité inférieure du fémur. Le résultat fut mauvais.

Wolff détacha la tête du péroné de ses connexions anormales puis l'amena dans la fossette inter-condylienne et sutura la capsule articulaire par-dessus. L'extension complète ne fut obtenue que progressivement par le port de plusieurs appareils orthopédiques, qui luttèrent contre la tendance du péroné à représenter sa position en flexion.

Halsted Myers (cité par Bertaux) eut un meilleur résultat. Son malade, âgé de deux ans, présentait une véritable articulation fémoro-péronière. Après application de la bande d'Esmarch, Myers fit une incision transversale à la face externe de l'articulation, au-des-

sous de la rotule et ouvrit la jointure entre la tête du péroné et le condyle externe.

Il lui fallut sectionner largement le ligament latéral externe épais et résistant et exercer de fortes tractions pour attirer la tête du péroné en bas et en dedans, entre les condyles. Le tendon rotulien fut raccourci et fixé à la face antérieure du péroné. Une partie de la capsule fut réséquée sur sa face interne et le reste fut suturé au périoste de la tête du péroné pour le maintenir dans sa nouvelle position. Suture de la peau, Drainage. Redressement du pied dans la même séance et immobilisation dans un appareil plâtré.

Dès le deuxième mois, on fit marcher l'enfant avec son plâtre, et au bout d'un an, le nouveau genou, maintenu par un appareil articulé léger, était capable de mouvements très étendus : extension presque complète et flexion de près de 90 degrés.

Au Congrès Italien d'Orthopédie de 1922, Puti, préconisa une méthode qui fut alors assez fraîchement accueillie. Par la suite, elle a été appliquée par son auteur à 12 cas : 5 absences totales et 3 partielles du tibia et 4 absences du péroné.

Les principes en sont les suivants : placer les trois segments squelettiques du membre dans un alignement correct ; assurer une solide colonne d'appui. Allonger au maximum le segment jambier. La technique de réalisation, qui est surtout difficile dans le cas d'absence totale du tibia, est la suivante : l'extrémité supérieure du péroné, découverte après incision latérale et ouverture de la capsule, est disséquée suffisamment pour être

amenée sous la poulie condylienne du fémur, dans laquelle elle est soudée, si l'on cherche une synostose, ou avec laquelle elle est simplement mise en contact, si l'on vise à une néarthrose; la correction de la flexion du genou, si on ne peut l'obtenir tout de suite, est assurée par la suite, soit par ostéotomie sus-condylienne, soit par allongement des fléchisseurs de la capsule. On passe ensuite à l'alignement du pied sous la jambe : par incision longitudinale dorsale, on découvre l'articulation péronéo-tarsienne, on luxé l'extrémité inférieure du péroné qu'on cruenta sur ses faces latérales, et on l'inclut dans une gouttière creusée sur le dos de l'astragale ou, si cet os est absent, du calcanéum ; le pied a été préalablement mis dans le prolongement de la jambe, de façon à allonger celle-ci ; un appareil plâtré fixe ensuite l'attitude de la jambe ainsi obtenue, et la marche se fait en digitigrade, les orteils étant étendus à 90 degrés sur les métatarsiens. Une prothèse définitive fixe ensuite le membre. Les résultats obtenus par Putti, démontrés par des radiographies, prouvent que les principes de la méthode sont parfaitement réalisés par cette technique.

Les résultats obtenus par ces divers procédés chirurgicaux doivent encourager à opérer chaque fois que la chose est possible. Ils sont toujours meilleurs quand la lésion est unilatérale, c'est-à-dire quand le malade possède un membre sain, servant de point d'appui principal dans la station debout et dans la marche.

Il est des cas, où le membre est tellement atrophié,

le péroné tellement grêle, qu'ils ne peuvent être d'aucun secours comme support. On se sert alors comme moyens d'attache et de soutien d'appareils de prothèse, qui réalisent toujours un type de pilon léger.

Il est cependant des cas, et c'est celui de notre observation, où le seul traitement est l'amputation. Il donne des résultats appréciables et avec un appareil de prothèse permet aux malades d'avoir une vie à peu près normale.

Conclusions.

I. — L'absence congénitale du tibia est rare, elle s'accompagne souvent d'autres malformations. Le nombre des cas publiés ne dépasse guère 100. Elle est caractérisée essentiellement par la flexion du membre inférieur au genou et la déviation du pied en varus.

II. — Elle est plus fréquemment totale que partielle, unilatérale (droite) que bilatérale. Elle a une physiologie caractéristique et peu variable. L'hypertrophie compensatrice du péroné, sur laquelle la plupart des auteurs ont insisté, n'est pas constante. Le péroné peut conserver sa forme et ses dimensions normales ; souvent, il est épais et incurvé. Une dépression cutanée cicatricielle existe ordinairement au niveau de l'extrémité inférieure du tibia quand il est partiellement absent. L'épiphyse inférieure du fémur est imparfaitement développée. La polydactylie se montre quelquefois ; il est plus fréquent de voir le gros orteil faire défaut. La malléole externe fait une forte saillie, la malléole interne manque.

III. — L'examen électrique permet d'étudier les

muscles du membre inférieur. Ils sont atrophiés, mais réagissent normalement ainsi que les nerfs. Ceux qui sont normalement insérés sur le tibia s'insèrent, soit sur le péroné, soit, plus souvent, sur une atrophie fémorale ou sur une formation fibreuse, qui, toutes deux, peuvent être considérées comme un rudiment de tibia. D'autres fois, ils manquent complètement ainsi que les nerfs.

IV. — La flexion permanente et forcée de la jambe sur la cuisse, considérée comme un symptôme constant et caractéristique, peut manquer et l'absence totale du tibia est compatible avec une flexion modérée et la conservation de quelques mouvements.

V. — Le diagnostic n'est difficile qu'avec l'absence congénitale du péroné, qui, dans certains cas, peut présenter un tableau clinique analogue, qu'il est impossible d'affirmer même à l'examen radiographique, auquel des deux os on a affaire.

VI. — Il est difficile dans l'état actuel de nos connaissances, de conclure à une pathogénie univoque. Deux théories sont en faveur avec des arguments sérieux : compression amniotique et troubles de l'évolution embryonnaire. Nous ferons nôtre la première.

VII. — Le traitement sera conservateur chaque fois que la chose sera possible. Il aura un double but.

- a) Placer le péroné dans la continuité du fémur pour constituer par leur réunion une tige.

solide : opérations de Nové-Josserand, dans l'absence partielle, et d'Albert (arthrodèse fémoro-péronière) dans l'absence totale ;

- b) Redresser le pied et le placer à angle droit sur la jambe par une arthrodèse péronéo-farsienne. Dans les cas inopérables, on aura recours à l'amputation. Ce traitement chirurgical sera complété par la prothèse.

Vu : le Président de la thèse,
GOSSET.

Vu : le Doyen,
ROUSSY.

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- Albert.* — Wiener Medical Presse, 1887, n° 4.
- Ambroise Paré.* — Œuvres complètes, livre XXV.
- Anschnitt.* — Med. Gessell. Kiel, 29, II, 1912.
- Billroth.* — Archives de Langenbeck, vol. I, 1861.
- Bade (Peter).* — Zur Pathologie und Therapie des Tibiadefekts (Zeitschrift für Orthop. Chir., Stuttgart, 1906, p. 150-166).
- V^e Congrès allemand de Chirurgie orthopédique, 1906.
- Bibergeth.* — Zur Kasuistik seltener angeborener Deformatioeten (Zeitschrift für Orthop. Chir., 1908, Bd. 23).
- Boecker (W.).* — Über Wachstumsvermehrung der Fibula bei Tibiadefekts (Verhandl. d. deutsch. Gessellsch. f. Orth. Chir., Berlin. 1912, p. 394, et Deutsch. med. Wochenschrift, Leipzig, 1912, p. 1738-1740).
- Boetticher.* — Angeborener totaler Defekt der linken Tibia (Deutsch. med. Woch., Leipzig et Berlin, 1904, p. 1594).
- Braun.* — Über die intra-uterinen Frakturen der Tibia (Arch. de Langenbeck, 1886, III).
- Broca* — Chirurgie infantile. Paris, 1914, p. 676.
- Buccheri.* — Implanto del perone sulla tibia in caso di assenza congenito-parziale della tibia. Presentazione dell'ammalato (Atti. d. Cong. pediat. ital., 1911, Palermo, 1912, p. 536).
- Bürckardt.* — Jahrb. f. Kinderh., XXXI, 4.

Cruveilhier. — Traité d'anatomie pathologique, tome I, 1864 et Bulletin Acad. Royale Méd., t. II, p. 800, et III, p. 177.

Chamrin. — Thèse de Paris, 1896.

Charcot et Richer. — Les difformes et les malades dans l'art, 1889.

Cassel. — Ueber den Angeborenen totalen defect des Schienbeines abtheilung, 1896.

Curzio. — La settimana medica dello sperimentale, A. LII, n° 18, Firenze, 1898.

Darveste. — Production artificielle des monstruosités, 1891.

— Journal de l'Anatomie et de la Physiologie. Paris, 1882, p. 510.

Davidson. — A case of cong. deformity of the hands supernumerary toes, and absence of tibia (Amer. J. Roentgenol., N.-Y., 1918, p. 434).

Draudt. — Malformation rare du membre inférieur. Etude anat. et orthop. (Gazette médicale du Centre, 15 janvier 1920, et Société d'Anthropologie de Paris, 20 nov. 1919).

Dubreuil-Chambardel. — Malformations multiples des extrémités, 1919.

Ehrlich. — Virchow's Arch., 100, Band, 1885.

Féré. — Comptes rendus Soc. Biol., 1893 et 2 juin 1894, p. 462.

Fraser et Robart. — Lancet, 6 juin 1914.

Frasseto. — Lezioni di Anthropologia, Bologna, 1917.

Giacomini. — Atti d. R. Accad. d. Sc. di Torino, 1894, vol. 29.

Gitis. — Précis d'Embryologie, 1891.

Gaenslen. — The American Journal of Orthopedic Surgery, 1915.

Helbing. — Monat. für Orthop. Chir. und physik. Heil, 1903, p. 403.

Hoffa. — Lehrbuch der Orthopädischen Chirurgie, 1891.

Holmes. — Thérapeutique des maladies chirurgicales des enfants, 1890.

Hildmann. — Kieler Dissertation, 1882

Haim. — Über Angeborenen mangel der Tibula (Arch. f. orthop. Mechanothérapie und Unfallchirurgie, 1903, Bd. I).

Haudeck. — Zeitschr. für Orthop. Chir., Bd. 4, H. 2 et 3, p. 236.

Joachimstahl. — Angeb. Defect der Tibia (Handbuch der Orthop. Chir. Bd. 2, 1905-1907).

— Fortschritt auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen (Ergänzungsband, 8).

Kaehler. — Doppelseitiger, teilweiser, kongenitaler Tibiadeфект (Fortschr. a. d. Geb. d. Roentg. Hamburg, 1906, IX, p. 273).

— Totaler und partieller Tibiadeфект. (Fortsch. a. d. Geb. d. Roentg. Hamburg, 1908, XII, p. 179).

Kirmisson. — Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale. Paris, 1898, p. 573.

Kollmann. — Corresp. Blatt f. schw. Aertzte, avril 1894.

Kümmel. — Die Missbildungen der Extremit. durch Defect (Bibliotheca Medica, 1896).

Launois et Küss. — Traité d'Orthopédie, 1901, p. 326.

Lannelongue. — Archives générales de Médecine, avril-mai 1893.

Le Port. — Echo Médical du Nord, 1906.

Launois. — XIII^e Congrès International de Médecine. Paris, 1900, p. 225.

Liepmann. — Missgeburt mit zweistrahlung der distalen Femur- und Tibiadeфект (Zeitschr. für Geburtshilfe, 1906, Bd. 58).

Little. — Case of cong. absence of tibiae (Proc. Roy. Soc. Med. Londres, 1913, 14. VII).

- Mackenzie*. — Cong defects of the long Bones (New-York med. Journal, 1897, n° 65).
- Martin*. — Thèse de Genève, 1907.
- Mauclaive*. — Traité de Chirurgie Le Dentu et Delbet, 1913, t. XXXIII, p. 253.
- Meckel*. — Handbuch der path. Anat., vol. I.
- Meyersohn*. — Virchow's Archiv., Bd. 76, 1879.
- Motta*. — Absence congénitale du tibia (Archivio d'orthopedia, 1897).
- Muralt*. — Bibliotheca medica. Abt. C. Cassel 1896.
- Munro*. — A case of cong. abs. of one Tibia (Lancet, Londres, 1904, p. 526).
- Myers*. — Congenital absence of tibia, transplantation of head of fibula. Arthrodesis of the ankle (Am. J. of. orthop. Surg. Philadelphie. 1910, 11, p. 398; Medical Record, 15 juillet 1905, p. 93).
- Further report on a case of cong. absence of the Tibia (Am. J. of. Orthop. Surg. Philadelphie, 1910).
- Nolte*. — Tein Fall von Kongenitalem totalem Tibiadeфекt. Leipzig, 1903.
- Nové-Gosserand*. — Malformation congénitale du membre inférieur droit; intervention; résultats (Bull. Soc. Chir. Lyon. 1899, n° 4, p. 259. Discussion: Siraud, Ollier).
- Précis d'orthopédie. Paris, 1905.
- Nuzzi*. — L'anomali. Napoli, 1918.
- Openshaw*. — A case of cong. abs. of the lower part of the tibia. (Proc. Roy. Soc. med. Londres, 1907-1908 (Clin. sect. 8) et British Med. Journal, 1907, p. 872).
- Ostryauski*. — Absence congénitale du tibia et son traitement (Khirurg. Arkh. Velyaminova. Petrograd, 1910, p. 798-821).
- Otto*. — Monstrorum sexcentorum descriptio anatomica. Tübingen, 1850.

- Owen.* — Traité pratique de chirurgie infantile, 1890.
- Pauly.* — 8^o Chirurgen congress, 1877.
- Peltesohn.* — Berliner Klin., W. N. 16, 1913.
- Poirier.* — Thèse d'agrégation. Développement des membres, 1886.
- Potel.* — Essai sur les malformations congénitales des membres.
Leur classification pathogénique (Revue de Chir., 1914,
1^{er} semestre, p. 293, 623 et 822, 2^e sem, p. 84).
- Poerg.* — Difformités du corps humain, 1816.
- Prount.* — Précis de pathologie chirurgicale. Paris, 1914, t. IV,
p. 1130
- Pouchet.* — Traité d'Ostéologie comparée, 1889.
- Pujol et Raymond.* — Un cas d'absence congénitale du tibia
(Société médico-chirurgicale du Limousin, nov. 1931).
- Rabaud.* — Bulletin scientifique de France, 1901.
— L'amnios et les productions congénitales (Arch. gén. de
méd., 1905, p. 2071).
- Rappold.* — Berlin. Klin. Wochenschrift, 24 oct. 1887.
- Reichard.* — Angeborenen Totaldefeck't der rechten tibia.
(Münchner med. Wochens., 1910, n^o 50).
- Rendu et Gravier.* — Arrêt de développ. cong. de l'extrémité
inf. du tibia (Revue d'Orthopédie, 1^{er} juillet 1911,
p. 297).
- Salmon.* — Etude sur les variations ostéogéniques des membres
chez les vertébrés. Thèse de doctorat ès sciences, Paris,
1908.
- Scarlini.* — Archivio di Orthopedia, 1911, p. 488.
- Saint-Cyr.* — Fractures intra-utérines de la jambe. Thèse de
Paris, 1899.
- Schrakkamp.* — Württemb. Correspondenzblatt, LVII, p. 30,
1887.
- Swazbach.* — Über angeborenen Defeck't der tibia und Ulma

- (Zentralblatt f. chir. und mechan. Orthop., Bd. 4, sept. 1912, p. 345).
- Ségal.* — Beitrag zur Aetiologie des Bauchblosengenitalspalte und des partiellen tibia defeckt, Berlin, 1911.
- Sirand.* — Pieds bots et absence partielle cong. du tibia (Société chirg. Lyon, 1898, p. 14).
- Spannaus.* — Fall von cong. tibiadefeckt (Allg. med. centr. Ztg., Berlin, 1908, p. 138).
- Taddei.* — Zeitschr. f. orthop. Chir., Bd. 18, p. 315.
- Thummel.* — Dissertation Halle, 1886.
- Timmer.* — Holländische gessellsch. f. Chir., 3 marzo 1912.
— Absence congénitale du tibia. Amsterdam, 1912, p. 1259.
- Eshamarke.* — Zeitsch. f. Ortho. Chir., 1900, Bd. VIII, p. 368.
- Tissier.* — Absence congénitale du tibia (Bull. Soc. Obst., Paris, 1904, p. 9).
- Vaitz.* — Deut. med. Wochenschrift. 20 juin 1895.
- Venglowky.* — Absence congénitale du tibia (Raboti hosp. Chirurg. Klin. Dyakonova. Moscou, 1905-1906).
- Voisin et Nathan.* — Revue d'orthopédie, 1903, p. 177.
- Witteck.* — Zeit. f. Orth. Chir., 1906, t. XVII, p. 473.
- Wilk.* — Correspondenzblatt für schweizer Aerzte, 15 nov. 1880.
- Wolff.* — Archiv. f. Klin. Chirurg., LIII, p. 831.
- Wuillaume.* — Absence congénitale du tibia. Thèse de Lyon, 1899.
- Young.* — Etiology of congenital absence of the tibia (Univ. of Pensylv. med. Bull., Philadelphie, nov. 1904, p. 274).

